

TUMEURS OSSEUSES PRIMITIVES ET SECONDAIRES

Dr Nicolas Penel, Dr Mélanie Morel

Centre Oscar-Lambret, service oncologie, BP 307, 59020 Lille Cedex, France
n-penel@o-lambret.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER une tumeur des os primitive et secondaire.

Rechute métastatique d'un cancer connu

C'est la situation la plus fréquente. Les séries autopsiques montrent la présence de métastases osseuses pour 50-80 % des cancers du sein, 50-70 % des cancers de la prostate, 40 % des cancers de la thyroïde, 30-40 % des cancers du rein, 30 % des cancers bronchiques et des mélanomes et 20 % des cancers du côlon et du rectum. La physiopathologie des métastases osseuses est commune (encadré 1).

Démarche diagnostique

L'anamnèse permet de rattacher rapidement les antécédents carcinologiques à la découverte des métastases osseuses. Toutefois, dans ce contexte, toute lésion n'est pas de nature métastatique, il faut savoir éliminer des diagnostics différentiels comme, par exemple, les tassements ostéoporotiques liés aux anti-estrogènes utilisés comme traitement adjuvant du cancer du sein, une ostéonécrose liée à une corticothérapie au long cours, une spondylodiscite par infection de voie veineuse centrale au cours de la chimiothérapie... Lorsque la dissémination secondaire osseuse est inattendue ou est atypique (lésion osseuse unique), une biopsie sous contrôle tomodensitométrique permet de lever l'ambiguïté.

Prise en charge thérapeutique

Le diagnostic de métastases osseuses implique le caractère incurable de la maladie. L'objectif principal de la prise en charge palliative est alors le maintien et si possible l'amélioration de la qualité de vie. Le pronostic est meilleur pour les cancers du sein hormono-dépendants, le cancer de la prostate et le cancer de la thyroïde différencié. Certains examens paracliniques doivent être prescrits (tableau 1). Certaines complications doivent être recherchées, traitées ou prévenues. Ceci implique une prise en charge multidisciplinaire mais coordonnée. On doit veiller aussi à prévenir le cas échéant les complications de décubitus. Ceci

implique, enfin, de discuter d'un traitement systémique (hormonothérapie des cancers du sein ou de la prostate, traitement par iode radioactif [iode 131] d'un cancer de la thyroïde différencié...).

1. Hypercalcémie aiguë

Il s'agit de la complication métabolique la plus fréquente observée parmi les patients atteints de cancer métastatique. Elle répond à deux mécanismes physiopathologiques non mutuellement exclusifs : libération du calcium osseux en cas d'envahissement massif (par « ostéocancérose diffuse ») et syndrome paranéoplasique (par sécrétion d'interleukine 6, de *parathormone-related peptide PTH-rp*...). Il faut savoir que l'hypercalcémie est associée de manière quasi constante à une déshydratation extracellulaire, par insensibilité du tubule contourné distal à l'hormone antidiurétique. Les principaux symptômes sont la fatigue, les nausées et vomissements, l'anorexie, la déshydratation extracellulaire et le syndrome confusionnel. Les mesures d'urgence à mettre en œuvre sont essentiellement : arrêt de tout diurétique et traitements hypercalcémiant, réhydratation par voie intraveineuse puis, une fois la déshydratation corrigée, utilisation de bisphosphonates par voie intraveineuse (encadré 2). Dans les formes cliniquement sévères, un traitement par calcitonine peut être mis en œuvre durant les 72 premières heures en attendant l'effet hypocalcémiant des bisphosphonates. Le pronostic des hypercalcémies demeure sévère ; la médiane de survie est de l'ordre de 60-90 jours.

2. Compression médullaire par tassement rachidien métastatique et/ou épidurite néoplasique

Les douleurs rachidiennes doivent immédiatement alerter. On recherchera l'association des syndromes rachidien, lésionnel et sous-lésionnel. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) du rachis complet doit être réalisée au moindre doute. En cas de lésion menaçante (lésion du corps vertébral massive, atteinte du mur postérieur, épidurite néoplasique associée), un avis neurochirurgical doit être demandé le plus rapidement possible (levée de compression par laminectomie décompressive ± consolidation du rachis suivie de radiothérapie complémentaire). En l'absence d'indication neurochirurgicale, une radiothérapie décompressive est à mettre en place au plus vite, sous couvert d'une corticothérapie. La surveillance clinique à court et moyen terme sera attentive, à la recherche de la réapparition de signes de compression médullaire.

1. Physiopathologie des métastases osseuses

À partir de la tumeur primitive, il se forme des micro-embolies gagnant la circulation sanguine (dissémination secondaire hématogène). Les sites de développement des métastases ne sont pas aléatoires mais dépendent de paramètres mécaniques et d'interactions cellulaires. Les micro-embolies vont stagner dans le réseau veineux à bas débit, dépourvu de valve comme au niveau du rachis et du bassin. De même, ces micro-embolies vont être bloqués au niveau des capillaires traversant les os longs, notamment au niveau de leurs diaphyses. Les métastases sont fréquentes à ces niveaux. La fixation des cellules tumorales dépend aussi d'interactions protéine-protéine par l'intermédiaire de molécules de surface, par exemple l'interaction entre les intégrines des cellules tumorales et les récepteurs de la superfamille de la sélectine des cellules du stroma.

Les micro-embolies vont envahir le tissu osseux grâce aux métalloprotéases et autres enzymes dégradant la structure osseuse. Ils vont induire une angiogenèse locale. L'aspect de la métastase osseuse va dépendre des facteurs de croissance produits par les cellules tumorales. L'expression d'interleukine 6 et de parathormone-related peptide (PTH-rp) favorise les métastases ostéolytiques par activation des ostéoclastes (cellules osseuses favorisant la dégradation du tissu osseux). L'expression tumorale d'*insulin-like growth factor 1* (IGF1) ou d'endothéline 1 favorise les métastases ostéocondensantes, par une stimulation des ostéoblastes, responsables de la production de tissu osseux et notamment de l'accrétion (encadré 2). Toutefois, le « tissu osseux » produit au sein des métastases ostéo-condensantes possède

de piètres qualités mécaniques (« os en sucre mouillé »). Les interactions cellulaires sont majeures entre les cellules cancéreuses, les cellules du stroma, les ostéoclastes et les ostéoblastes. La production de facteurs paracrines tels que les prostaglandines joue un rôle central, la réaction inflammatoire locale est importante. Les métastases osseuses constituées peuvent être, à leur tour, le point de départ d'une dissémination secondaire hématogène. Les douleurs associées aux métastases osseuses répondent à de multiples mécanismes : microfractures (ou fracture avérée), hyperpression intra-osseuse par prolifération tumorale, réaction inflammatoire locale intense, micro-infarctus osseux et atteinte de filets nerveux du périoste. Ces douleurs sont donc souvent difficiles à traiter. •

2. Les bisphosphonates et les métastases osseuses

Les bisphosphonates sont des analogues des sels de pyrophosphates utilisés par les ostéoblastes pour « calcifier » la trame collagène, qui va devenir le tissu osseux (accrétion). Les bisphosphonates entraînent l'apoptose des ostéoblastes, puis une inertie de l'ensemble du métabolisme osseux. Ces molécules ont une absorption orale inférieure à 10 %. Elles sont utilisées dans le traitement des épisodes d'hypercalcémie aiguë, après correction de la déshydratation. Toutefois, le blocage du métabolisme osseux (excessif en cas d'hypercalcémie) nécessite plusieurs jours, et l'effet hypocalcémiant

de l'administration d'un bisphosphonate ne se manifeste que vers la 72^e heure. Les bisphosphonates (cure mensuelle) sont aussi utilisés comme traitement complémentaire des métastases osseuses du cancer du sein (ou du myélome), leur administration réduit de manière significative la survenue de fractures pathologiques, d'épisodes d'hypercalcémie, de compressions médullaires... et donc contribuent notablement à améliorer la qualité de vie des patients. Les bisphosphonates pourraient avoir d'autres avantages thérapeutiques, qui nécessitent d'être mieux évalués :

action favorable sur les ostéosarcomes et sarcomes d'Ewing, diminution des douleurs osseuses métastatiques, réduction de la survenue de métastases extra-osseuses.

L'administration au long cours des bisphosphonates expose cependant à des complications qu'il faut connaître : hypocalcémie, insuffisance rénale et surtout ostéonécrose de la mandibule. Cet effet secondaire est d'autant plus fréquent que l'administration du traitement est prolongée (au-delà de 12 mois) et que le patient présente un mauvais état buccodentaire. •

3. Fracture pathologique des os longs

On estime qu'environ 1/3 des patientes avec cancer du sein compliqué de métastases osseuses présenteront une telle complication. Les facteurs de risque en sont : atteinte des os longs, atteinte des os porteurs (ou soumis à une importante contrainte mécanique : par exemple squelette des membres supérieurs chez le patient paraplégique) et métastases ostéolytiques. La rupture complète de la corticale entraîne un risque majeur. Il faut se souvenir qu'une métastase osseuse ostéolytique n'est visible en radiographie standard que lorsque la trame osseuse est détruite à plus de 70 % (retard radiologique) et que la scintigraphie osseuse peut exposer à des faux négatifs (encadré 3), si bien qu'en cas de douleur localisée persistante, il ne faut pas hésiter à prescrire une tomodensitométrie ou une IRM de cet os douloureux. La nature du geste de consolidation (encolage centro-médullaire ou mégaprothèse de fémur par exemple) dépend des contraintes chirurgicales, de l'état général du patient et de la survie attendue (elle-même fonction de la nature de la maladie sous-jacente). Les patients atteints de métastases osseuses de cancer du sein, de la prostate, du rein (de bon pronostic) et de la thyroïde bien différencié, par exemple, peuvent ainsi bénéficier de gestes très sophistiqués, si nécessaire. Le geste de consolidation sera suivi d'une radiothérapie complémentaire.

4. Douleurs

La prise en charge des douleurs diffuses fait appel aux antalgiques usuels, notamment les morphiniques. Toutefois, noter l'importance de la réaction inflammatoire locale dans la physiopathologie des métastases osseuses (encadré 1). La prescription d'un anti-inflammatoire non stéroïdien apporte un net bénéfice dans cette situation. Les traitements par irradiation métabolique (encadré 3) permettent de soulager notablement les douleurs diffuses. En ce qui concerne les douleurs localisées, outre les gestes de consolidation orthopédique, on peut recourir à la radiothérapie antalgique, la cimentoplastie (injection sous contrôle scopique ou tomodensitométrique de ciment acrylique dans les lésions ostéolytiques, le plus souvent au rachis ou au bassin), l'alcoolisation ou le traitement par radiofréquence. Deux schémas d'irradiation externe sont possibles en fonction de l'état général du patient et la survie attendue : traitement de 30 grays en 10 fractions sur 15 jours et traitement en dose unique de 8 grays. Leurs efficacités sont équivalentes à court terme (80 à 90 % de bénéfice clinique à 6 semaines). L'effet est plus durable avec le schéma de 30 grays en 10 fractions.

Prise en charge de lésion(s) osseuse(s) inaugurale(s)

La lésion unique doit faire évoquer une tumeur primitive osseuse maligne jusqu'à preuve du contraire ; les lésions multiples évoquent des métastases osseuses (tableau 2). Dans la démarche diagnostique, l'âge est un élément clé :

– avant 5 ans, le diagnostic le plus fréquent est une métastase de neuroblastome ;

Tumeurs osseuses primitives et secondaires

POINTS FORTS À RETENIR

- ➊ Les métastases osseuses constituent une situation clinique fréquente, impliquant une prise en charge palliative.
- ➋ Devant la présence de métastases osseuses, il convient de rechercher, de prévenir les 3 complications suivantes : compression médullaire, hypercalcémie aiguë, fracture pathologique (les complications de décubitus doivent être prévenues aussi).
- ➌ La prise en charge des métastases osseuses est multidisciplinaire.
- ➍ La scintigraphie osseuse corps entier au technétium^{99m} peut être associée à des faux négatifs en cas de lésion lytique pure.
- ➎ Toute suspicion de tumeur primitive osseuse maligne implique une prise en charge immédiate dans un centre de référence, avant même la biopsie diagnostique.

- entre 5 et 15 ans, les deux diagnostics les plus fréquents sont ostéosarcome et sarcome d'Ewing ;
- après 50 ans, il s'agit le plus souvent de métastase ou de myélome.

Lésion osseuse unique inaugurale

Les métastases osseuses uniques et inaugurales sont rares, sauf pour les cancers du rein et de la thyroïde. Devant une lésion unique osseuse, on doit évoquer immédiatement, surtout chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune, la possibilité d'une tumeur primitive osseuse maligne, qui nécessite une prise en charge rapide dans un centre de référence dès la suspicion diagnostique.

La nature de la tumeur sera évoquée selon la sémiologie radiologique. La plupart des tumeurs osseuses malignes sont métaboliques et présentent des « signes radiologiques d'agressivité » : appositions périostées, destruction de la corticale, envahissement des parties molles. L'image d'appositions périostées en feu d'herbe est très évocatrice de l'ostéosarcome. L'image du « triangle de Codman » correspond à un épaississement périosté rompu par l'extension extra-osseuse de la tumeur. Les signes d'agressivité sont inconstants, certains sarcomes osseux peuvent prendre l'aspect de tumeur bénigne comme les kystes osseux anévrysmaux (ostéosarcomes télangiectasiques). Afin d'éviter tout geste inadéquat, un avis au sein d'un centre de référence est indispensable.

La suspicion de tumeur maligne osseuse est confirmée par l'analyse anatomopathologique d'une biopsie chirurgicale de cette lésion. Cette biopsie doit être réalisée par une équipe spécialisée, qui sera responsable de la chirurgie curative de la tumeur et qui réalisera alors l'excision du trajet de biopsie. Le

3. Médecine nucléaire et tumeurs osseuses

Les différentes techniques de médecine nucléaire ont un rôle important dans la prise en charge des tumeurs osseuses.

La scintigraphie osseuse corps entier permet l'exploration de l'ensemble du squelette. Cette technique repose sur l'administration d'un bisphosphonate (encadré 2) radiomarqué (au technétium^{99m}).

Ce bisphosphonate se fixe là où siège une activité ostéoblastique élevée (encadré 1). Cette fixation est nette pour les métastases osseuses ostéocondensantes et mixtes.

Mais il existe des faux négatifs, avec risque d'absence de fixation en cas de métastases ostéolytiques pures ou pour le myélome.

De même, il existe un risque de faux positifs, correspondant à toute situation associée à une augmentation de l'activité ostéoblastique : arthrose, fracture, infection osseuse, algodystrophie...

La scintigraphie aux leucocytes

marqués au gallium n'est pas utile dans le bilan des tumeurs osseuses, elle est utile dans le bilan des infections osseuses.

Enfin, la tomoscintigraphie par émission de positons (au glucose radiomarqué) pourrait jouer un rôle important dans le bilan des métastases osseuses inaugurales, mais son intérêt reste à évaluer.

En cas de métastases osseuses diffuses, fixant à la scintigraphie, on peut proposer des méthodes d'irradiation métabolique reposant sur l'administration de bisphosphonates marqués avec d'autres produits radioactifs (strontium 89, samarium 153, rhénium 188) ayant un effet d'irradiation locorégionale et un bon effet antalgique.

Cette méthode est plus efficace avec les métastases ostéocondensantes. Il existe un risque faible d'irradiation de la moelle épinière en cas d'envahissement rachidien massif multi-étagé, un risque d'aplasie transitoire.

Enfin, il y a un diagnostic à ne pas rater : métastase inaugurale d'un cancer de la thyroïde bien différencié. Typiquement, le diagnostic est porté vers 60 ans. Il s'agit d'une (ou de) métastase(s) ostéolytique(s) et hypervascularisée(s). À l'examen clinique, on peut retrouver un goître et surtout, plus évocateur, des adénopathies cervicales. Les métastases pulmonaires sont fréquentes. L'analyse de la biopsie de la métastase osseuse si elle est effectuée ou l'analyse de la pièce opératoire met en évidence une prolifération adénocarcinomeuse différenciée papillaire ou vésiculaire, avec un profil immuno-histochimique très caractéristique : TTF1+ et thyroglobuline +. Le pronostic de la maladie est relativement bon, autorisant un geste complexe si nécessaire au niveau osseux. Le traitement systémique repose sur les éléments suivants : thyroïdectomie totale avec curage cervical de nécessité, traitement par iode radioactif (iode 131) et ensuite hormonothérapie frénatrice (Lévothyrox à des doses de 150-225 µg/j afin d'effondrer la TSH).•

diagnostic anatomopathologique de ces tumeurs est difficile, nécessitant parfois une confirmation par biologie moléculaire. Ceci implique que le fragment biopsique arrive dans les meilleurs délais à l'état frais au laboratoire d'anatomopathologie, puis conservé en tumorotheque. Nous décrivons ici sommairement 4 tumeurs malignes et une tumeur bénigne particulière (ostéome ostéoïde).

1. Ostéosarcome

Moins de 150 cas sont diagnostiqués chaque année en France, essentiellement chez des adolescents et des adultes jeunes. C'est une tumeur rapidement évolutive. Radiologiquement, elle peut être lytique, condensante ou mixte, associée habituellement à des signes d'agressivité (destruction corticale et appositions périostées). Les localisations les plus fréquentes sont la métaphyse du fémur distal et du tibia proximal. Le bilan d'extension comprend une IRM de la totalité du membre (pour apprécier au

mieux l'extension tumorale intra- et extramédullaire), une scintigraphie osseuse corps entier et une tomодensitométrie thoracique. L'IRM initiale permet d'estimer, en fonction de l'extension en hauteur de la tumeur, la taille de la prothèse qui sera nécessaire lors du geste orthopédique et recherche des métastases osseuses loco-régionales (*skip metastases*). Au moment du diagnostic, les métastases pulmonaires ou osseuses sont rares. Il s'agit d'une tumeur très chimiosensible mais peu radiosensible. Le traitement repose sur le schéma suivant : chimiothérapie néo-adjuvante, exérèse chirurgicale large monobloc conservatrice si possible et reconstruction, puis chimiothérapie adjuvante post-opératoire adaptée selon la nécrose chimio-induite observée sur la pièce opératoire. Les métastases pulmonaires résiduelles peuvent faire l'objet d'une résection chirurgicale. La survie est de 70 % à 5 ans, 90 % pour les bons répondeurs à la chimiothérapie néo-adjuvante et 40 % pour les mauvais répondeurs.

TABLEAU 1

Examens à discuter devant une dissémination secondaire osseuse métastatique

CANCER PRÉALABLEMENT CONNU	
Examen demandé	Question(s) posée(s)
■ Examen clinique ■ Hémogramme ■ Calcémie ■ Phosphorémie ■ Protidémie ■ Albuminémie ■ Calcémie corrigée ■ Urée ■ Créatine ■ Scintigraphie osseuse corps entier ■ Radiographies standard des os douloureux ou des os longs ■ Imagerie par résonance magnétique du rachis complet ■ ± Biopsie osseuse	■ État général ? ■ Métastases extra-osseuses menaçantes ? ■ Aplasie par envahissement médullaire ? ■ Érythromyélocémie très évocatrice d'un envahissement médullaire ? ■ Hypercalcémie aiguë associée ? ■ Dépistage de lésions asymptomatiques ■ Extension de la maladie ■ Dépistage des zones ostéolytiques associées à une hyperfixation scintigraphique avec risque de fracture pathologique ■ Au moindre signe d'appel, prévention de compression médullaire par envahissement vertébral ou épidurite néoplasique ■ Lésion unique ou d'aspect atypique ■ Dissémination secondaire osseuse inattendue
CANCER NON PRÉALABLEMENT CONNU <i>(Les mêmes examens que ci-dessus, auxquels s'ajoutent pour le diagnostic étiologique)</i>	
Examen demandé	Problème posé
■ Examen clinique ■ Mammographie chez la femme ■ Dosage des PSA chez l'homme ■ Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne ■ Dosage de 2 marqueurs : alphafœtoprotéine et β-HCG ■ Biopsie de la lésion la plus accessible ■ Électrophorèse des protéines sériques, recherche d'une protéinurie de Bence-Jones, immunoélectrophorèse, éventuellement médullogramme	■ Élément suggérant la tumeur primitive ■ Site métastatique extra-osseux facilement accessible à une biopsie (métastase cutanée, adénopathie superficielle ?) ■ Cancer du sein ? ■ Combiné au toucher rectal, au caractère ostéocondensant des métastases, fait évoquer le diagnostic de cancer de la prostate ■ Bilan d'extension, bilan étiologique ■ Éliminer une tumeur germinale métastatique ■ Diagnostic anatomopathologique ■ Éliminer un myélome

TABLEAU 2

Métastases osseuses versus tumeur primitive osseuse maligne

	Métastases osseuses	Tumeurs primitives osseuses malignes
Âge	■ ≥ 40 ans	■ Enfant, adolescent, adulte jeune
Altération de l'état général	+	—
Lésions uniques	■ Habituellement multiples	■ Habituellement unique
Lésions extra-osseuses	■ +	■ +
Diagnostic différentiels majeurs	■ Myélome, ou infections osseuses multifocales	■ Métastase osseuse inaugurale isolée (cancer de la thyroïde, du rein), plasmocytome, tumeurs osseuses bénignes
Bilan	■ Mener de front : bilan étiologique, bilan et prise en charge des complications et traitement systémique de la maladie cancéreuse	■ Orienter dès la suspicion vers un centre de référence
Prise en charge	■ Palliative	■ Curative

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

QUESTION N° 1



Un patient de 13 ans présente depuis 2 mois de vives douleurs du bras gauche, avec apparition secondairement d'un syndrome de masse. Une radiographie est réalisée.

QUESTION N° 2



Un patient de 85 ans présente depuis plus de 12 mois une dysurie progressivement croissante avec hématurie depuis quelques semaines. Des douleurs osseuses diffuses prédominant au niveau du bassin. Un syndrome confusionnel depuis 48 heures motive l'admission aux urgences. Une radiographie du bassin est réalisée.

QUESTION N° 3

Une patiente de 56 ans aux antécédents de cancer du sein gauche a été traitée il y a 10 ans par chirurgie partielle, curage axillaire, radiothérapie et hormonothérapie adjuvantes (carcinome canalaire de 18 mm de grand axe, GHP1, présence de récepteurs à l'estrogène et à la progestérone, 3 adénopathies axillaires envahies). Depuis 5 mois sont apparues des douleurs dorsales, puis secondairement des troubles de la marche, avec faiblesse musculaire des deux membres inférieurs. À l'admission aux urgences pour douleurs pelviennes, il existe un globe vésical. À l'examen clinique : un syndrome pyramidal des membres inférieurs et une cruralgie droite sont retrouvés.



QUESTION N° 4



Un patient de 22 ans a depuis 4 mois des douleurs de l'aîne gauche.
Des radiographies sont réalisées.

QUESTION N° 5



Une patiente de 56 ans est admise aux urgences pour des douleurs inguinales gauches. Depuis quelques mois, elle présente une rétraction mamelonnaire gauche et un bloc ganglionnaire axillaire homolatéral dur et fixé. Des radiographies sont réalisées. Présence de lésions osseuses diffuses (tête fémorale droite, branche ischiopubienne droite, branches ilio-et ischiopubiennes droites, crête iliaque droite).



Retrouvez toutes les réponses et les commentaires présentés sous forme de cas d'imagerie sur www.larevuedupraticien.fr onglet [Références Universitaires](#)

OK

Deux formes particulières doivent être connues : l'ostéosarcome compliquant la maladie de Paget et l'ostéosarcome développé en bordure de champ d'irradiation 10 à 30 ans après le traitement d'un premier cancer (cancer du sein, lymphome de Hodgkin...).

2. Sarcome d'Ewing

On diagnostique moins de 100 cas chaque année en France, essentiellement chez des adolescents et des adultes jeunes. C'est aussi une tumeur rapidement évolutive avec signes radiologiques d'agressivité, notamment une importante réaction périostée plurilamellaire dite en « bulbe d'oignon ». La lésion primitive est lytique, perméative ou mitée. La destruction corticale s'accompagne typiquement d'une nette extension dans les parties molles très évocatrice. Il n'y a pas de calcification intratumorale. L'atteinte est typiquement métaphysodiaphysaire au niveau des os longs, parfois affectant les os plats (bassin, côtes). La dissémination secondaire hémotogène peut être importante dès le diagnostic motivant dans le bilan d'extension : IRM de l'os atteint, scintigraphie osseuse corps entier, scanner thoracique, médullogrammes et biopsie ostéomédullaire (risque d'envahissement médullaire). Histologiquement, il s'agit d'une prolifération de petites cellules rondes homogènes avec une activité mitotique majeure. La présence d'une translocation chromosomique réciproque est un critère diagnostique majeur [11 ; 22]. Il s'agit d'une tumeur très chimiosensible et très radiosensible. Le traitement repose sur une chimiothérapie néo-adjuvante, suivie d'une résection large monobloc de la tumeur. Le traitement postopératoire est adapté selon le résultat de la chimiothérapie néo-adjuvante : chimiothérapie adjuvante ou radiothérapie. La survie à 5 ans est de l'ordre de 40 %.

3. Chondrosarcome

On diagnostique une centaine de cas chaque année en France, essentiellement chez des adultes d'une quarantaine d'années. Il s'agit d'une tumeur lentement évolutive, envahissant massivement les parties molles, siège de calcifications dites en « pop-corn ». La tumeur primitive siège surtout au bassin ou sur le rachis. Les métastases pulmonaires et osseuses sont rares au diagnostic. Le traitement est essentiellement chirurgical. Cette tumeur est radio- et chimiorésistante. La survie est de 90 % à 5 ans pour les tumeurs de bas grade et de l'ordre de 25 % pour les tumeurs de haut grade.

4. Chordome

Il s'agit de tumeur développée aux dépens de reliquat de la notochorde. Une cinquantaine de cas sont diagnostiqués chaque année, chez des sujets de 40-50 ans. Les tumeurs siègent préférentiellement au niveau du sacrum et de la base du crâne. Ce sont des tumeurs lentement évolutives, lytiques, envahissant massivement les parties, nécrotiques au scanner. Elles sont responsables de compression des structures nerveuses (syndrome de la queue de cheval, atteinte des nerfs crâniens...). Les métastases pulmonaires sont rares au diagnostic. Radio- et chimiorésistantes, elles relèvent d'une chirurgie à prétention curative, difficile en raison de la localisation anatomique et associée à un risque hémorragique important (tumeur hypervascularisée).

TABLEAU 3

Éléments d'orientation devant certains aspects radiologiques de métastases osseuses

Métastases	Cancers
■ Ostéocondensantes	■ Prostate+++ *
■ Ostéolytiques	■ Rein, thyroïde, sein, poumon
■ Corticales	■ Poumon
■ Des doigts et des orteils	■ Poumon

* Diagnostics différentiels classiques : maladie de Paget, intoxication par le fluor et ostéites primitives (SAPHO), spondylite infectieuse (tuberculose essentiellement), lymphome (de Hodgkin surtout), myélome condensant (POEMS syndrome).

5. Ostéome ostéoïde

Cette tumeur bénigne, rare, mérite d'être connue. Elle se manifeste par des douleurs de tonalité inflammatoire, avec une nette recrudescence nocturne, exquises, localisées au niveau de l'os atteint. Ces douleurs sont très sensibles à l'aspirine et aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. L'aspect radiologique est caractéristique, avec un épaississement périosté entourant une zone centrale claire, le nidus. Le traitement repose sur la destruction du nidus par radiofréquence ou par chirurgie.

Lésions inaugurales multiples

Le myélome devra être éliminé rapidement (évoqué devant des lésions ostéolytiques à l'emporte-pièce sans ostéo-condensation périphérique, hypercalcémie, hyperprotidémie avec pic d'allure monoclonale à l'électrophorèse des protéines sériques...). L'hypothèse de métastases osseuses est hautement probable, il convient alors de mener de front l'enquête étiologique (tableaux 1 et 3), la prise en charge symptomatique et la mise en œuvre le cas échéant du traitement systémique de la maladie cancéreuse.

L'élément clé est la réalisation d'une biopsie soit de la tumeur primitive si elle est identifiée, soit du site métastatique le plus facilement accessible. L'analyse de cette biopsie doit faire l'objet d'un dialogue entre le pathologiste et le clinicien en charge du patient afin d'aboutir à un diagnostic étiologique. Par exemple, la mise en évidence de métastases osseuses, cérébrales, surrénales chez un homme de 50 ans gros fumeur, avec un aspect d'adénocarcinome au profil immunohistochimique Cytokératine 7+ Cytokératine 20 et TTF1+ est typique d'un cancer bronchique, que la lésion primitive soit visible ou non à la tomодensitométrie thoracique. •

L'auteur déclare n'avoir aucun conflit d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

POUR EN SAVOIR +

Alcalay M, Durand G. Traitement des métastases osseuses.
Rev Prat 2006;56(6):585-93.